

Budd-Chiari Sendromu (3 Olgu)

BUDD-CHIARISYNDROME

Or.Nihat OKÇU*, Or.M.Derya ONUK*, Dr.Murat POLAT,
Dr.Arif YILMAZ*, Dr.Mehmet GÜNDOĞDU*, Dr.Mustafa PAÇ**

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi *İç Hastalıklardan ABD, "Göğüs-Kalp-Damar Cerrahi ABD, ERZURUM

ÖZET

Budd-Chiari sendromu 2 erkek, 1 kadın, toplam 3 hasta sunuldu. Sendromun tanısında daha önceleri karaciğer biopsisi ve hepatik venografi gibi agresif işlemlere başvurulurken, günümüzde ultrasonografi ve kompute-rize tomografi gibi noninvaziv teknikler kullanılarak tanı rahatlıkla konulabilmektedir. Bu amaçla olgularımızın üçünü de ultrasonografi ve tomografi, ikisine inferior vena kava grafi ile birlikte karaciğer biopsisi yapıldı, bulgular surjıldı.

Anahtar Kelimeler: Budd-Chiari sendromu

T Klin Gastroenterohepatoloji 1993, 4:77-80

Budd-Chiari sendromu büyük hepatik venlerin tıkanması sonucu ortaya çıkan bir klinik tablo olup, olguların yarısında bir neden bulunamaz (1,2). Genç kadınlarda oral kontraseptif ilaçlar ve gebelik en sık nedenlerdendir (1,3). Yine trombüs oluşumuna zemin hazırlayan hematolojik hastalıklar (polistemia rubra vera, paroksizmal noktürnal hemoglobinüri, multipl myeloma, herediter protein C ve S eksikliği) (4,5), malign hastalıklar (hepatoma, hipernefroma, karsinoid tümör, sürrenal tümörleri) (6,7), iltihabi barsak hastalıkları (Crohn hastalığı vb.) (8,9). Behçet hastalığı (9), diyafragma anomalileri (1), vena kava inferiordeki olaylar (stenoz, tromboz, dıştan bası) (10), paraziter hastalıklardan özellikle yurdumuzda sık görülen kist hidatik (11) Budd-Chiari sendromuna yol açabilmektedir. Sendromun

Geliş Tarihi: 18.4.1992

Kabul Tarihi: 15.1.1993

Yazışma Adresi: Doç.Dr.Nihat OKÇU
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
İç Hastalıkları ABD
ERZURUM

Turk J Gastroenterohepatol 1993, 4

SUMMARY

The Budd-Chiari Syndrome is a postsinusoidal portal hypertension feature resulting from occlusion of the vena hepatica due to various reasons.

We presented three patients with Budd-Chiari Syndrome. Their ultrasonographic and tomographic findings and biopsy reports are discussed.

Previously to diagnose the syndrome, biopsy and venography were used. Now the diagnosis may be easily done by using ultrasonography and computerized tomography which are noninvasive procedures.

In this work, we wanted to emphasize these new methods in the diagnosis of the Budd-Chiari Syndrome.

Key Words: Budd-Chiari syndrome

Turk J Gastroenterohepatol 1993, 4:77-80

önemi, ender görülen patolojik bir durum olması yanında olguların yarısında etyolojinin tesbit edilememesi, erken devrede tanının nisbeten zor olması ve akut seyreden olgularda prognozun ağır olmasındandır. Son zamanlarda sonografik tetkiklerle tanı daha erken konulabilmekte ve yeni cerrahi teknikler sayesinde prognozun az da olsa iyileştirilmesi sağlanmaktadır.

Bu yazıda son iki yıl içinde kliniğimize yatırılarak takip edilen 3 Budd-Chiari sendromlu olguyu sunarak tanıda görüntüleme yöntemlerinin önemini vurgulamak istedik.

OLGULARIN SUNUMU

Olgu-1. Y.H. 32 yaşında, erkek. 10 gün önce başlayan karındaki şişlik hergün giderek artmış, karın şişliği ile birlikte karın ağrısı da varmış. Fizik muayenede karında ileri derecede assit, kot kenarını 7-8cm geçen hepatomegali, 5cm geçen splenomegali tesbit edildi. (++) gode bırakan bilateral pretibial ödem, karın cildinde venöz belirginleşme vardı. Sirozun periferik bulguları yoktu (Şekil 1).

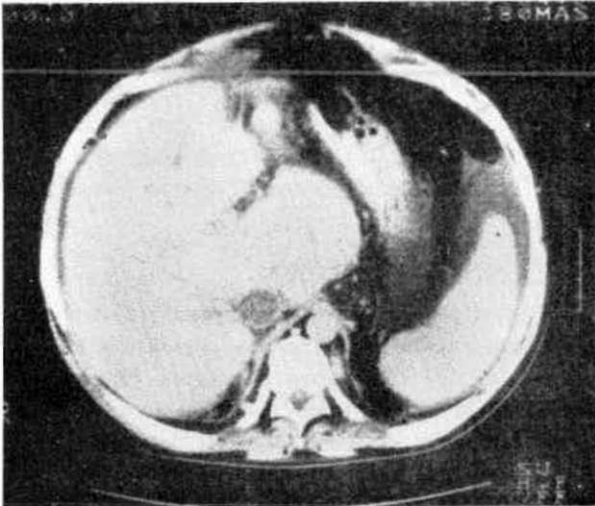


Şekil 1,

Laboratuvar bulguları: ALT: 2500 Ü/mL, AST: 2300 Ü/mL, AF: 81 Ü/L, Albumin: 3,4 gr/dL, Globulin: 3,1 gr/dL, Direk bilirubin: 0,5 mg/dL, indirek bilirubin: 0,8 mg/dL, Protrombin aktivitesi: %60, Assit proteini: 44 gr/L, Hepatit markerleri negatif,

Ultrasonografi: Hepatosplenomegali, ileri derecede assit, kaudat lobda hipertrofi, vena kava inferiorunda daralma, hepatik venin vizualize olmaması.

Komputerize tomografi: Assit, büyümüş kaudat lob, vena kava inferiorunda iliak verilerin 2-3cm üzerinden başlayan opak madde tutulumu (obstrüksiyon), hepatik venlerin görülmemesi (Şekil 2).



Şekil 2.

inferior vena kavografi: Femoral venden girilerek yapıldı, her iki iliak vende obstrüksiyon saptandı.

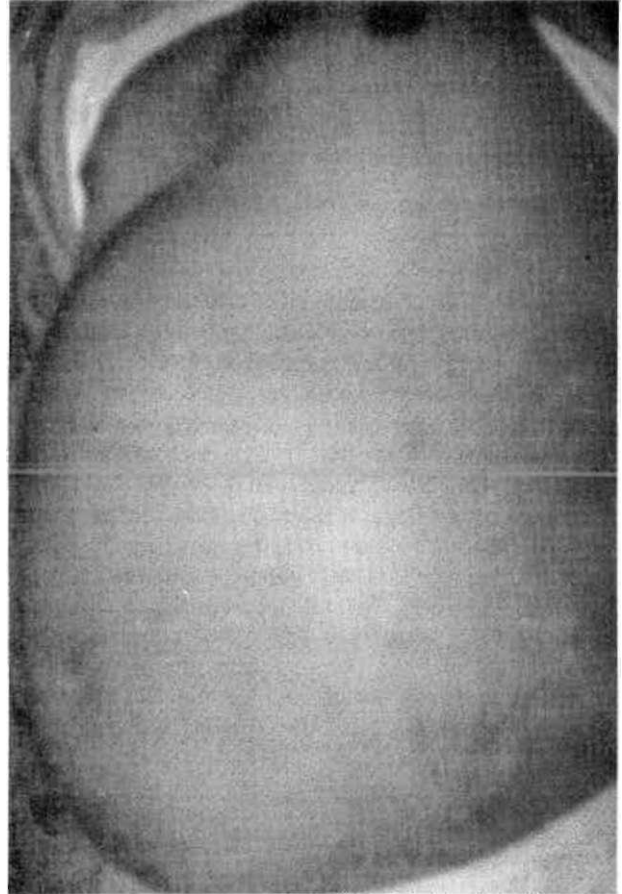
Karaciğer iğne auler konjesyon ve sinusoidlerde dilatasyon görüldü. Etyoloji saptanmadı.

Olgu-2. i.D. 26 yaşında, erkek. 16 gündür süren kamında şişme ve karın ağrısı şikâyeti. Fizik muayenede ileri derecede assit yanında karaciğer ve dalak ballote edildi. Alt ekstremitelerde (++) bilateral pretibial ödem, göbük üzerinde venöz belirginleşme saptandı (Şekil 3).

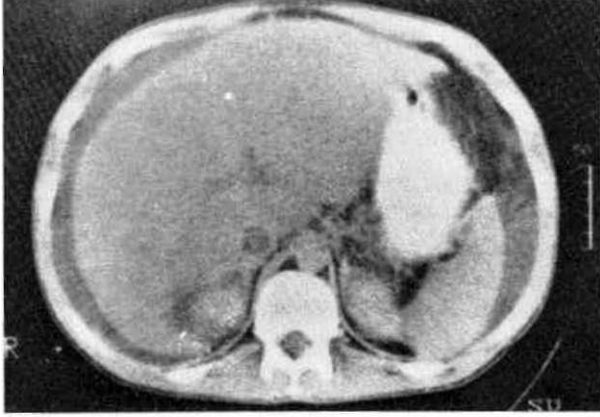
Laboratuvar bulguları: ALT: 115 Ü/mL, AST: 82 Ü/mL, AF: 32 Ü/L, Albumin: 4,2 gr/dL, Globulin: 3,5 gr/dL, Direk bilirubin: 1,2 mg/dL, İndirek bilirubin: 1,4 mg/dL, GGT: 60 Ü/L, Protrombin aktivitesi: %75, Assit proteini: 24 gr/L, koagülasyon testleri normal sınırlarda, hepatit markerleri negatif.

Ultrasonografi: Assit, genişlemiş kaudat lob, vena hepaticanın değerlendirilememesi, vena kava inferiorunda daralma.

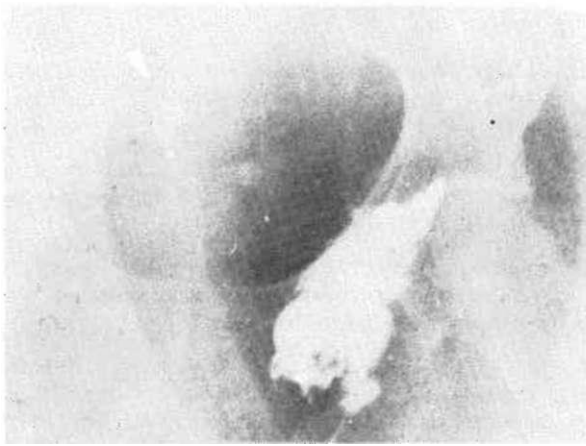
Komputerize tomografi: Vena kava inferior ve splenik vende kontrast madde tutulumunda azalma (Şekil 4), kaudat lobda büyüme, hepatik venin görülmemesi.



Şekil 3.



Şekil 4.



Şekil 5.

Inferiorda vena kavografi: Femoral venden yapılan venografide vena kava inferiorda obstrüksiyon (Şekil 5).

Karaciğer iğne otopsisinde ileri derecede sentrilobuler konjesyon görüldü.

Olgu-3. R.B. 30 yaşında, kadın. Bir hafta önce yaptığı doğumu takiben karnındaki şişlik gerilemeyip giderek artmış ve şiddetli karın ağrıları olmuş. Fizik muayenede karında assit, kot kenarını 8-9cm geçen, ağrılı, yumuşak hepatomegali, (+) bilateral pretibial ödem bulundu. Sirozun periferik bulguları yoktu.

Laboratuvar bulguları: ALT: 80 Ü/mL, AST: 65 Ü/mL, AF: 40 Ü/L, Albumin: 4,5 gr/dL, Globulin: 3,2 gr/dL, Direk bilirübin: 0,7 mg/dL, İndirek bilirübin: 0,7 mg/dL, GGT: 30 Ü/L, Protrombin aktivitesi: %90, Assit proteini: 36 gr/L, hepatit markerleri negatif.

Ultrasonografi: Assit, hepatomegali, karaciğer kaudat lobunda hipertrofi, vena kava inferiorda daralma.

Komputerize tomografi: Assit, hepatomegali, kaudat lob belirginleşmesi, vena kava inferiorda bozulmuş homojenite, hepatik venin vizualize olmaması.

Venografi ve karaciğer biopsisi yapılmadı.

TARTIŞMA

Budd-Chiari Sendromu'nun klasik semptom triadı assit, abdominal ağrı ve hepatomegaldır (1,12). Hepatik ven trombozunun doğal seyirinde asemptomatik uzun bir dönem olduğu gibi akut bir seyirle ani ölüm de görülebilir. Semptom ve bulgular genellikle 2 veya 3 büyük hepatic venin tıkanmasına bağlı artmış intrahepatik basınç ve portal hipertansiyon sonucu ortaya çıkar (13). Bir hepatic venin tıkanacağı durumlarda semptomlar görülmeyebilir. Karaciğer histolojik yapısında sinusoidlerde dilatasyon görülürken, şiddetli ve progresyon gösteren olgularda sentrilobuler konjesyon, nekroz ve ileride fibroz gelişir (1,2). Bizim olgularımızın ikisine karaciğer biopsisi yapıldı. Her ikisinde de belirgin sentrilobuläre konjesyon görüldü.

Karaciğer fonksiyonları özellikle 1.olguda olmak üzere üç olgumuzda da bozuktü. Hafif seyreden durumlarda transaminazlar genellikle yükselmez. Ani başlayan ve şiddetli seyreden durumlarda ise çok yüksek düzeylere ulaşabilir. İlk olgumuzda şiddetli seyreden bir klinik gidiş yanında transaminazlar da 2000'in üzerinde idi. Assit hemen daima transüda özelliğinde olup, ancak assit protein konsantrasyonu genellikle yüksektir (1). Gerçekten üç olgumuzda da assit proteini anlamlı ölçüde yüksekti.

Sendromun tanısında daha önceleri karaciğer biopsisi ve venografi gibi invaziv yöntemler kullanılırken bugün görüntüleme yöntemleri ile tanı kolayca ve erken dönemde konulabilmektedir (12,14,15). Ultrasonografi en göze çarpan özellik karaciğer kaudat lob hipertrofisidir. Bunun yanında hepatic ven dallarında kıvrımlar, hepatic venin görülememesi hepatic venede trombozu gösterir. Pulse doppler ultrasonografide ise hepatic venler ve kan akımı hakkında daha ayrıntılı bilgiler elde edilebilmektedir (12,16).

Komputerize tomografide üç olguda da Budd-Chiari sendromu ile uygunluk gösteren bulgular görüldü. Venöz sistemin kontrast maddeyi tutma derecesi kan akımı hakkında değerli bilgiler verir (12). İlk olguda iliak venlerden itibaren yukarıya doğru, 3.olguda vena kava inferiorda karaciğer sayesinde, 2.olguda ise vena kava inferiora ilaveten splenik venede de kontrast madde tutulumunda azalma vardır. Bu bulgular ilgili kısımlardaki obstrüksiyonu göstermektedir.

1. ve 2. olguya vena femoralis yoluyla inferior vena kavografi uygulandı. 1.olguda her iki iliak venede, 2.olguda vena kava inferiorda tromboz mevcuttu.

Budd-Chiari sendromunun tedavisinde medikal tedavinin faydası sınırlıdır. Hastaların şikayetlerini azaltmada başlangıç tedavisi olarak tuz kısıtlaması ve diüretik verilmesi önerilmektedir (1,2,17). Cerrahi tedavi olarak portokaval, mezoatrial anastomozlar (18,19) yanında son 10 yılda karaciğer transplantasyonu ve baloon venöz anjloplastisi de uygulanmaktadır (20).

Hastalığın prognozu kötüdür. Hastaların %20'si ilk ay içinde, %50'si ilk 2 yıl içinde önerilmektedir. Ancak %5'i 3 yıldan fazla yaşayabilmektedir (1,15). Bizim ilk olgumuzda klinik oldukça ağır seyretti, yatışının 3.gününde şok ve hepatik koma tablosu içinde öldü. 2.olgu ise cerrahidedavi için ileri bir merkeze sevk edildi. 3.olgu ise cerrahi tedaviyi kabul etmediği için medikal tedavi uygulandı. Assiti orta derecede azaldı, nisbeten rahatladı. Hastaneden çıktıktan sonra kontrole gelmedi.

KAYNAKLAR

- David JC Shearman, Niall DC Finlayson. Budd-Chiari Syndrome. Diseases of the gastrointestinal tract and liver sec ed. New York: Edinburg London Melbourne, 1989: 954-7.
- Thomas D Boyer. Diseases causing portal hypertension. James BW, Lloyd HS, 18th ed. Cecil Textbook of Med, 848-9.
- Averbuch M, Aderka K, Winer Z, et al. Budd-Chiari Syndrome in Israel, predisposing factors, prognosis and early identification of high-risk patients. J Clin Gastroenterol 1991; 13(3):321-4.
- Couffinhal T, Bonnet J, Benchimol D, et al. A case of the Budd-Chiari Syndrome attributed to a deficit in protein C. Eur Heart J 1991; 12(2):266-9.
- Tsuji H, Murui K, Kobayashi K, et al. Multipl myeloma associated with Budd-Chiari Syndrome. Hepatogastroenterol 1990; (Suppl 37):2:97-9.
- Jayunthi V, Victor S, Mudanagopalan N. Ultrasonic detection of Budd-Chiari Syndrome in hepatoma. J Assoc Physicians India 1991; 39(3):298.
- Gonzalez Kealan C, Currea C, Ramirez I. Budd-Chiari Syndrome in a postpartum female with adrenal cortical carcinoma. Case report, bol Assoc Med PR 1990; 82(12):538-40.
- Witteman BJ, Waterman IT, Lamers CB. intestinal obstruction caused by non-absorbable tablets and Budd-Chiari Syndrome in a patient with Crohn's disease. Ned Tijdschr Geneesk 1991; 27:135(17):766-9.
- Dalaun A, Balqa S, Ali MA, et al. Budd-Chiari Syndrome in children. Arch Fr Pediatr 1991; 48(4):243-8.
- Fuan H. Diagnosis and treatment of membranous obstruction of the inferior vena cavae. Hung Hua Wai Ko Tsa Chih 1990; 28(12):760-3, 783^1.
- Aktan H. Budd-Chiari Sendromu. Gastroenteroloji. Ankara: Makro Yayıncılık, 1988:263-4.
- Richard RL, Kent GB, Lee H, et al. Evpandible venous stents for treatment of the Budd-Chiari Syndrome. Gastroenterol 1991; 100(5):1435-41.
- Koçak H, Özdoğan ME, Şener E, Eralp A, Bayat K. Budd-Chiari Sendromunda mezoatrial shunt. Türk Klin Tıp Bil Araştırma Der 1989; 7(2): 153-5.
- Baert AL, Fevery J, Marchai G, et al. Early diagnosis of Budd-Chiari Syndrome by computed tomography and ultrasonography. Report of five cases. Gastroenterol 1983; 84:587-95.
- Becker C, Scheidegger J, Marineck B. Hepatic veins occlusion morphologic features on computed tomography and ultrasonography. Gastrointes Radiol 1986; 11:305-11.
- Grant E, Parrella R, Tessler FN, et al. Budd-Chiari Syndrome: The results of duplex and color Doppler imaging. AJR 1989; 152:377-81.
- Cameron JL, Herling HF, Sanfey H, et al. The Budd-Chiari Syndrome: Treating by mesenteric-systemic venous shunts. Ann Surgery 1983; 198:335-44.
- Ahn SS, Yellin A, Sheng FC, et al. Selective surgical therapy of Budd-Chiari Syndrome provides superior survival rates than conservative medical management. J Vase Surg 1987; 5:28-36.
- Sanfey H, Boutnott JK, Cameron JL. Surgery management of patients with Budd-Chiari Syndrome. World J Surg 1984; 8:706-15.
- Sparano J, Chang J, Trusi S, et al. Treatment of Budd-Chiari Syndrome with percutaneous transluminal angioplasty: Case report and review of literature. Am J Med 1987; 82:821-8.